



*Gestione Domiciliare della Grave
Insufficienza Respiratoria*

Paolo Banfi MD
IRCCS Santa Maria Nascente
Fondazione don Carlo Gnocchi - Milano

ROBERTA



ANGELO



PATRIZIA



ANGELO



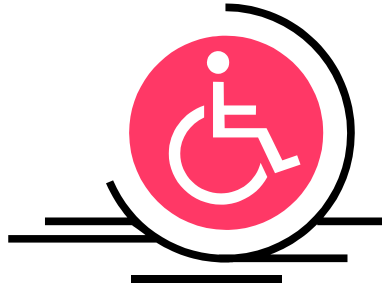
Riccardo



Angela



Respiratory insufficiency is a major cause of complaints and the major cause of early death in ALS



- Mean survival time from diagnosis of respiratory insufficiency in ALS is 15 – 20 months without ventilatory support
- With NIV: Additional 14-17 months? With Trach?: ... 7 - 10 y?



Muscoli respiratori

GRUPPO	MUSCOLI	FUNZIONE PRICIPALE
Muscoli inspiratori	diaframma e mm intercostali inspiratori + accessori	VENTILAZIONE
Muscoli espiratori	mm addominali Intercostali espiratori	TOSSE
Muscoli bulbari	mm orofaringe e laringe	DEGLUTIZIONE e PERVIETA' VIE AEREE



Deficit dei Muscoli respiratori

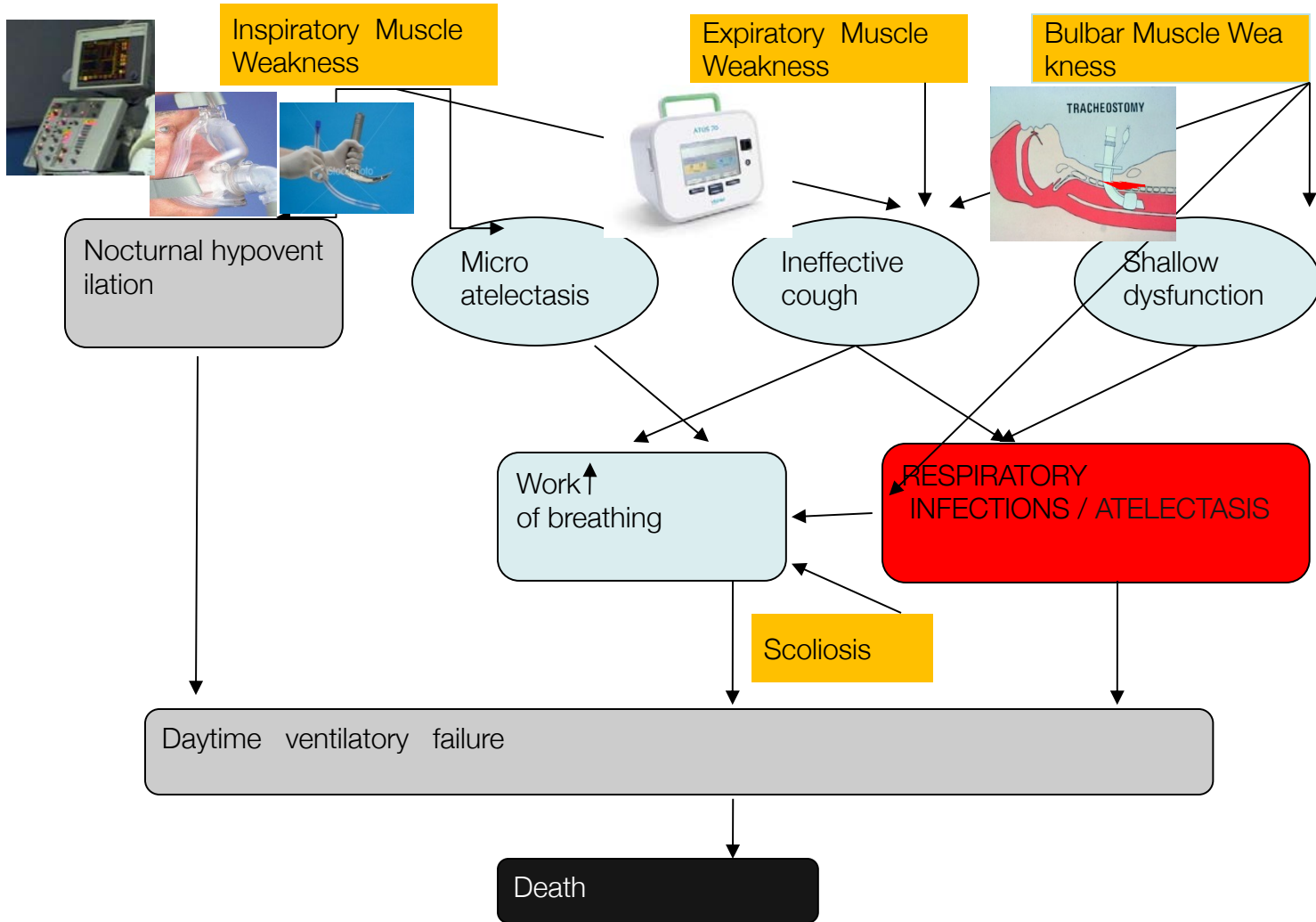
GRUPPO	MUSCOLI	FUNZIONE PRICIPALE	ALTERAZIONE PATOLOGICA
Muscoli inspiratori	diaframma e mm intercostali + accessori	VENTILAZIONE	IPOVENTILAZIONE ED IPERCAPNIA
Muscoli espiratori	mm addominali+ intercostali	TOSSE	DEFICIT DELLA TOSSE E RITENZIONE DI SECREZIONI
Muscoli bulbari	mm orofaringe e laringe	DEGLUTIZIONE e/o PERVIETA' VIE AEREE	INALAZIONE e/o APNEE OSTRUTTIVE NOTTURNE

I
R
A

FVC in ALS

- FVC < 80% of predicted and FEV₁ < 80% of predicted with a normal F_{EV1}/FVC ratio indicate the presence of restrictive lung disease.
- The average decline of VC in ALS is 2.3% per month and follows a linear course (Schiffman & Belsh, 1993).
- Median survival of patients with ALS with baseline FVC < 75% at diagnosis has been shown to be 2.91 yrs, compared with 4.08 yrs with baseline > 75% (Czaplinski et al., 2006)
- Because FVC has been shown to predict survival and disease progression in ALS, it is useful as an inclusion or exclusion criteria for clinical trials (Brinkman et al., 1977; Czaplinski et al., 2006)
- Postoperative risk with PEG increases when FVC declines below 50% of predicted (Kasarskis et al., 1999)

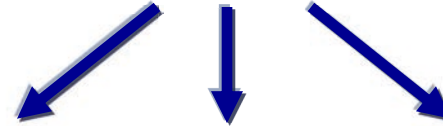
- Normal VC is 60 to 70 ml/Kg of ideal body weight. Patients whose VC drops 30 ml/Kg will experience decreased expiratory flow rates, weak cough, impaired secretion clearance, and risk of atelectasis (Bella & Chad, 1998; Mehta, 2006)
- If a patient's VC falls to 15 ml/Kg or 1 L, he or she is considered to be in acute respiratory failure. Continuous ventilation, invasively or noninvasively, is usually required at this point (Mehta, 2006)
- FVC of < 30% of predicted is used as an admission criterion for hospice care.



- Muscular function during Inhalation
- Muscular function during EXhalation
- Upper airways, bulbar function



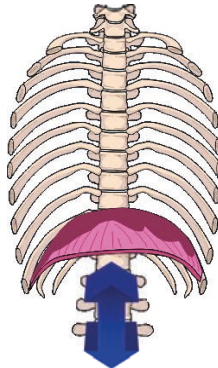
Ability to cough



Hypoventilation

Secretion stagnation

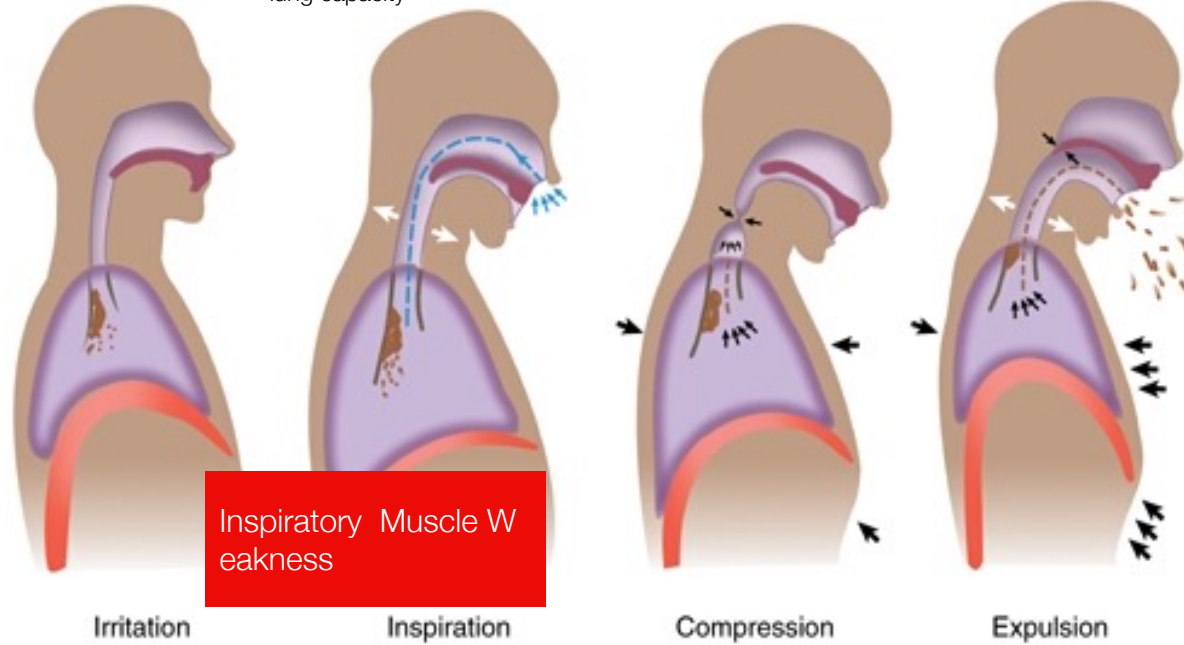
Infection
Atelectasis



Glottic closure follows for about 0.2 “ and sufficient intrathoracic pressures are generated to obtain peak transient expiratory flows

85 to 90% of total lung capacity

PCFs 360 to 1000L/min



Inspiratory Muscle Weakness

Expiratory Muscle Weakness

Bulbar Muscle Weakness

Relationship between supramaximal flow during cough and mortality in motor neurone disease

M.B. Chaudri*, C. Liu#, R. Hubbard#, D. Jefferson#, W.J. Kinnear*

Eur Respir J 2002; 19: 434-438.

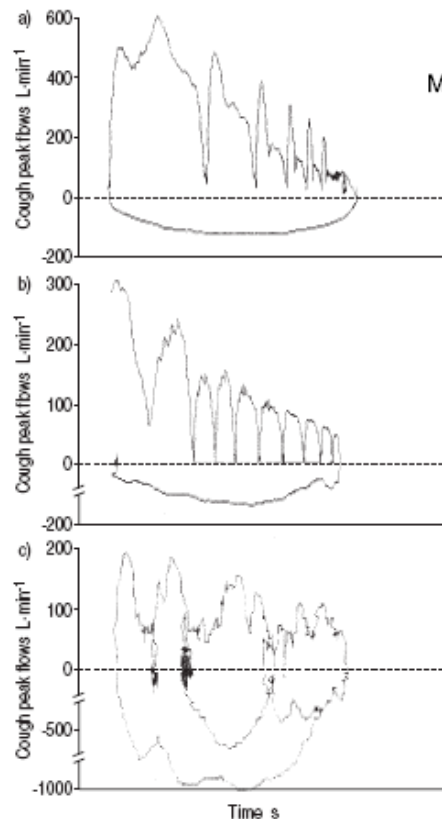


Fig. 1.-a) A series of cough spikes superimposed on the maximal expiratory flow volume curve. b) An example of a patient who was unable to produce cough spikes. c) A grossly distorted cough flow/volume curve in a bulbar patient.

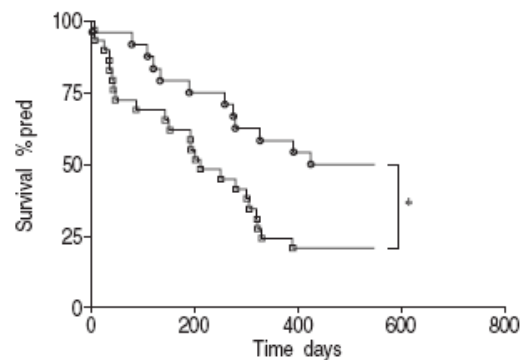


Fig. 3.-Kaplan-Meier curve comparing survival % predicted (% pred) in patients with spikes (○) and those without spikes (□). *: $p < 0.05$.

For patients with progressive neuromuscular diseases, **ARF most often occurs during otherwise benign upper respiratory tract infections (URTIs).**

Bach JR. Conventional approaches to managing neuromuscular ventilatory failure. In: Bach JR, ed. Pulmonary Rehabilitation: the obstructive and paralytic conditions. Philadelphia: Hanly & Belfus, 1996; 285-301

During these episodes, already severe **pulmonary dysfunction is further compromised by bronchial mucus plugging** and by further weakening and fatigue of inspiratory and expiratory muscles

Mier-Jedrzejowicz A, Brophy C, Green M. Respiratory muscle weakness during upper respiratory tract infections. Am Rev Respir Dis 1988; 138:5-7

Causes of Acute Respiratory Failure in Neuro muscular Patients Admitted to Hospital

Common

Acute bronchitis/Upper respiratory tracts infections

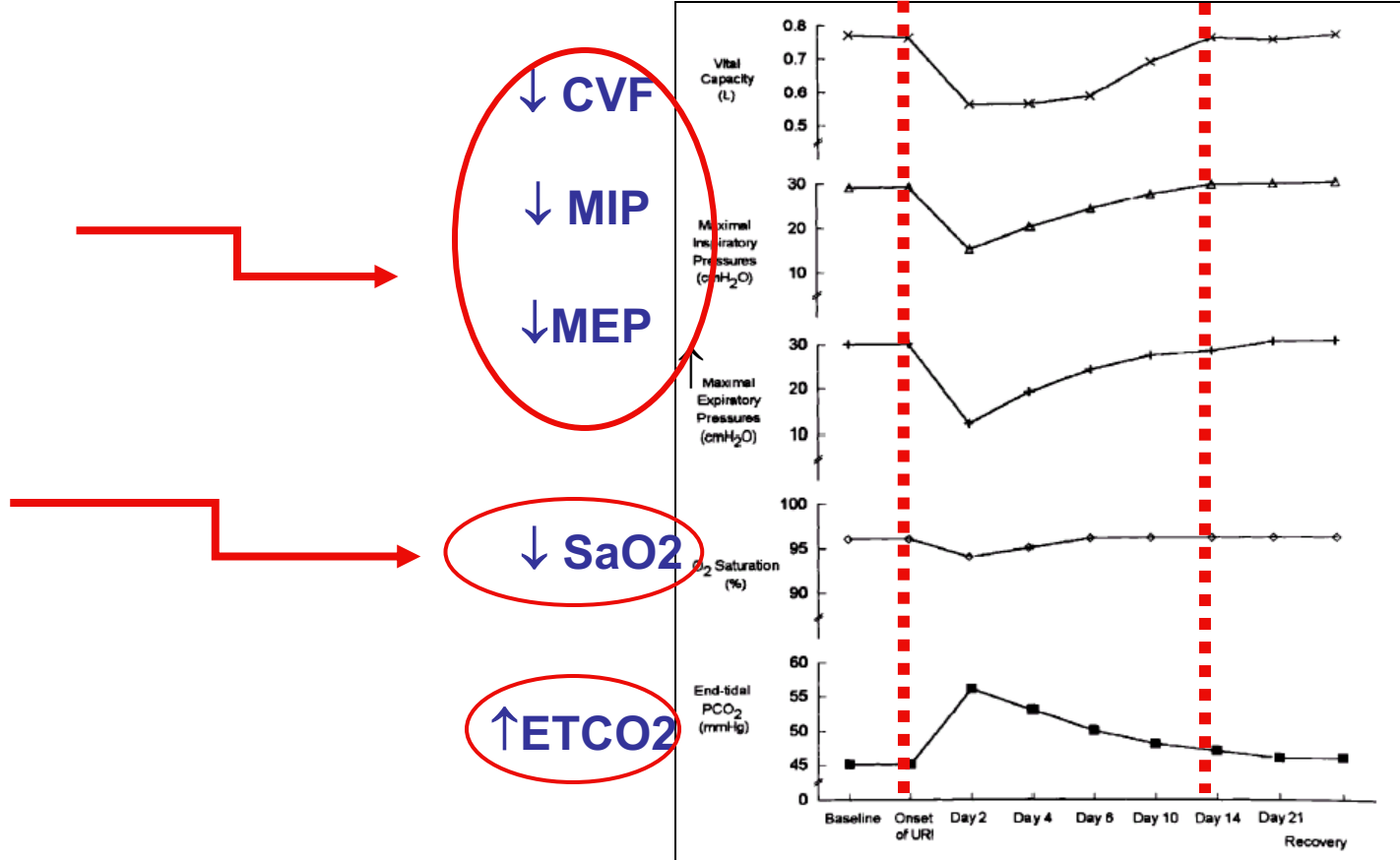
Pneumonia
atelectasis
Heart failure

Rare

Pneumothorax
Pulmonary embolism
Tracheal Haemorrhage
Aspiration of food
Malnutrition

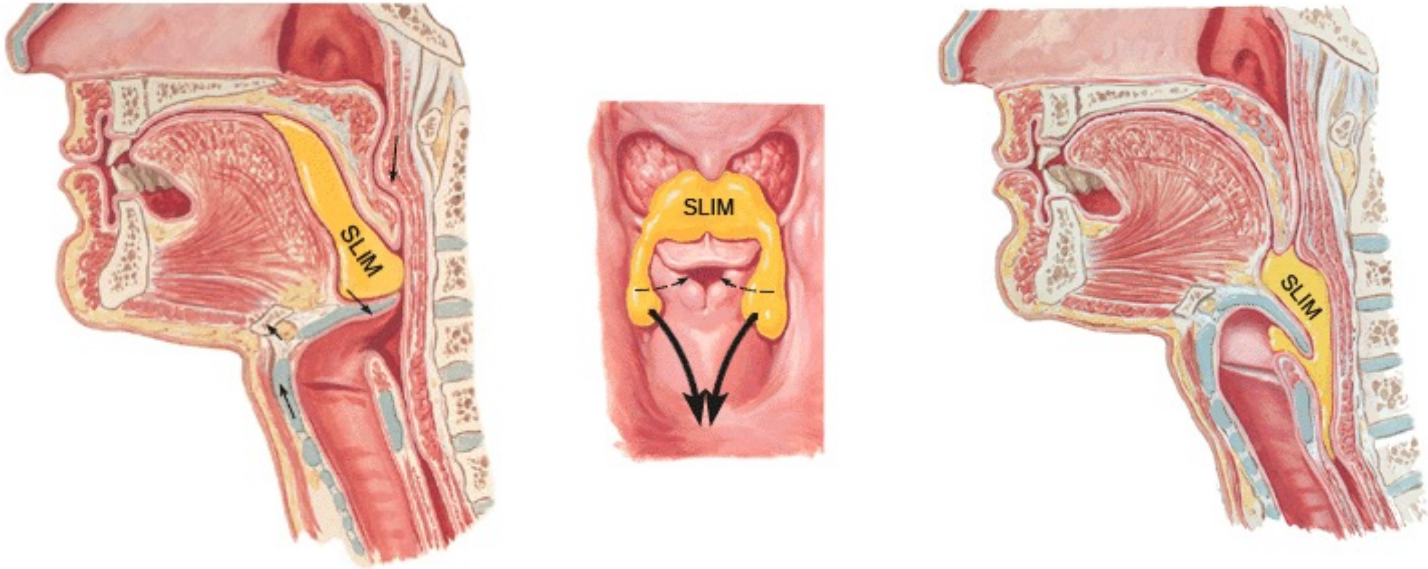
Effect of Upper Respiratory Tract Infection in Patients with Neuromuscular Disease

JANET M. POPONICK, I. JACOBS, GERALD SUPINSKI, and ANTHONY F. DiMARCO



Some challenges

Bulbar patients are difficult to treat non-invasively



Inspissated Secretions: A Life-Threatening Complication of Prolonged Noninvasive Ventilation

Kenneth E Wood DO, Anne L Flaten RRT, and William J Backes RRT



Prolonged NIV use (6 days).
PSV 10 cmH₂O, PEEP 5 cmH₂O.
Turbine ventilator.
Ambient air +O₂.

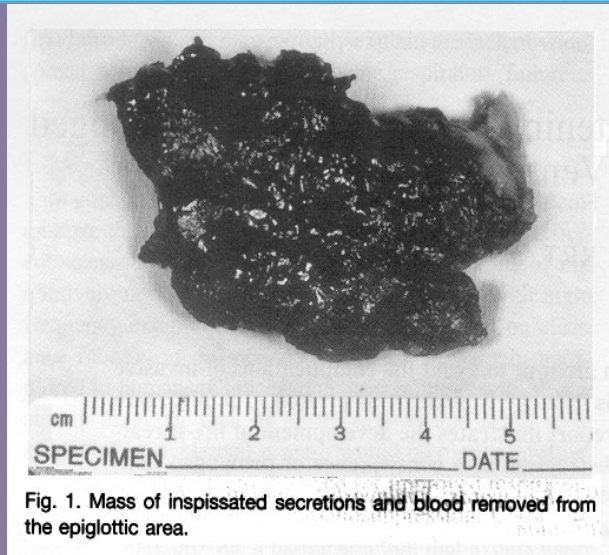


Fig. 1. Mass of inspissated secretions and blood removed from the epiglottic area.

Pseudosialorrhea

1. Treat sialorrhea in ALS with oral or transdermal hyoscine, atropine drops, glycopyrrolate or amitriptyline.
2. Provide a portable mechanical home suction device.
3. Botulinum toxin injections into the parotid glands can be tried but insufficient data are available yet to appraise safety and long-term efficacy, and this intervention is judged as still experimental.
4. Irradiation of the salivary glands may be tried when pharmacological treatment fails.
5. Surgical interventions are not recommended.

Tracheotomia

La Tracheotomia è l'apertura della parete tracheale e della cute che consente la comunicazione diretta tra trachea cervicale ed ambiente esterno e permette un passaggio d'aria tale da garantire una respirazione efficace.

Tracheostomia

La Tracheostomia è la creazione di un'apertura permanente della trachea mediante abboccamento della breccia tracheale alla cute cervicale.

La presenza della Tracheotomia modifica l'anatomia cervicale ed altera la fisiologia respiratoria:

- Riduce lo spazio morto respiratorio;
- Modifica il calibro tracheale;
- Apporta variazioni volumetriche dei parametri di capacità respiratoria;
- Non consente il condizionamento dell'aria.

Complicanze Intraoperatorie

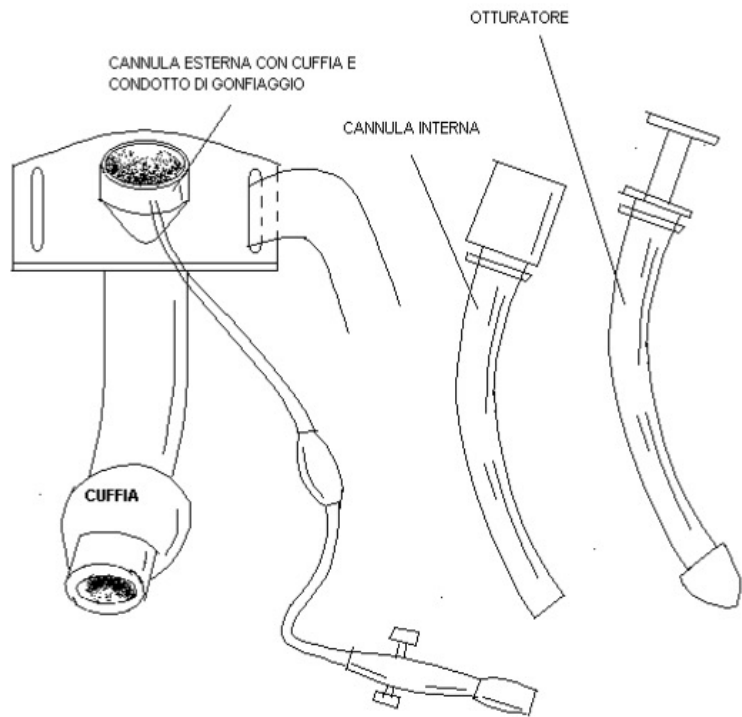
- Emorragia
- Lesioni alle strutture anatomiche contigue
- Turbe del ritmo, arresto cardiorespiratorio

Complicanze Post-operatorie Precoci

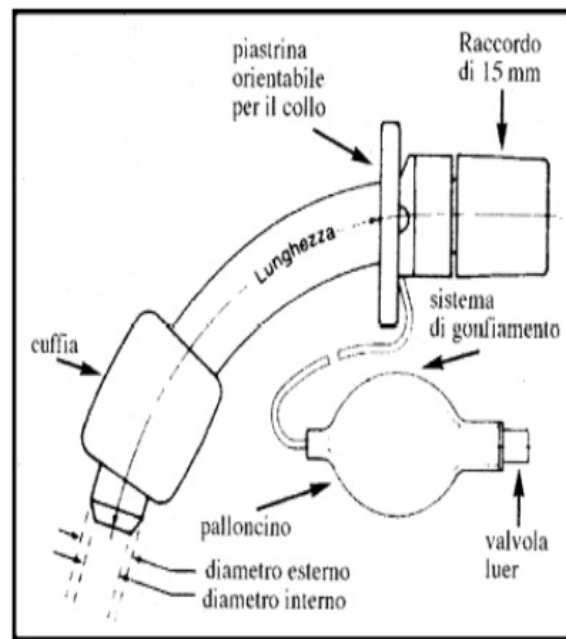
- | | |
|----------------------------|----------------------------|
| • Emorragia | Dislocazione della cannula |
| • Pneumotorace | Infezioni |
| • Pneumomediastino | Enfisema sottocutaneo |
| • Ostruzione della cannula | Disfagia |

Complicanze Post-operatorie Tardive

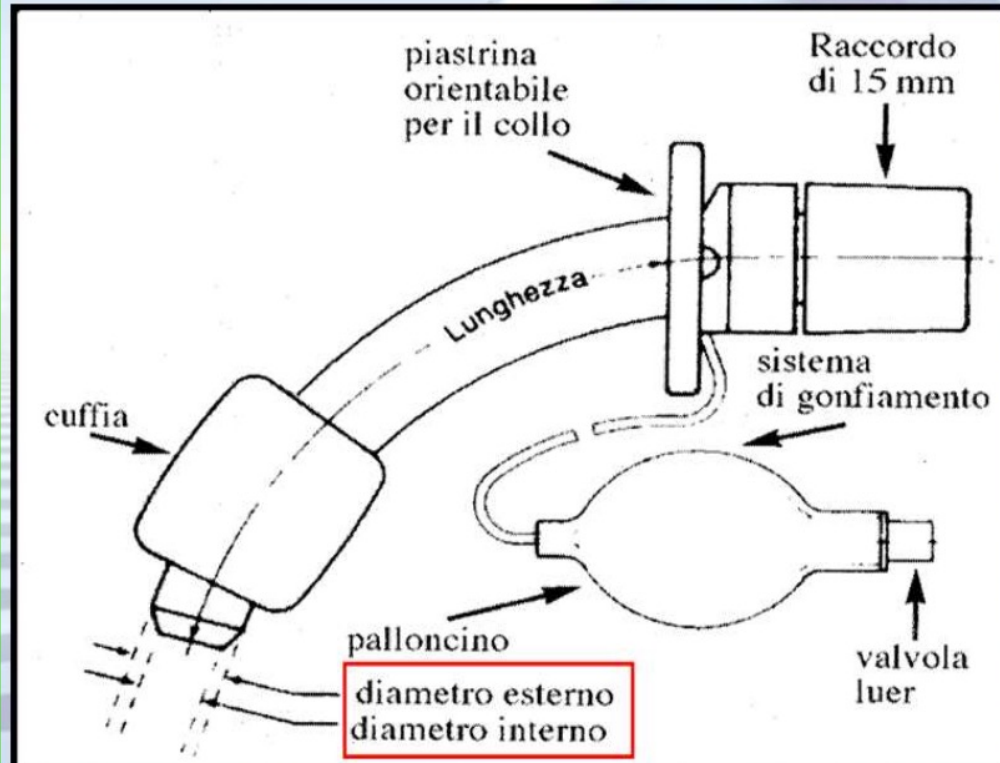
- | | |
|------------------------------|-------------------------|
| • Emorragie | Infezioni |
| • Stenosi tracheale | Granulomi |
| • Fistola tracheo-esofagea | Fistola tracheo-cutanea |
| • Ostruzione della cannula | Erosioni cutanee |
| • Dislocazione della cannula | Cheloidi |



CANNULA TRACHEOSTOMICA CUFFIATA



• Diametro esterno ed interno



Il numero della cannula si riferisce al diametro interno

Cannule Cuffiate

VANTAGGI

- Vie aeree a tenuta (assenza di fughe d'aria) durante VMI
- Prevenzione di fenomeni di inalazione in pazienti disfagici o con alterazione dello stato di coscienza

SVANTAGGI

- Possibile insorgenza di decubiti tracheali
- Gestione più complessa (controllo della cuffia, prevenzione di ostruzione accidentale del lume)
- Maggiore necessità di sorveglianza del paziente

Cannule non cuffiate

VANTAGGI

- Riduzione dei decubiti tracheali
- Maggior facilità di gestione
- Minor traumatismo durante la manovra di sostituzione
- Normale deglutizione

SVANTAGGI

- Più difficilmente utilizzabile durante ventilazione meccanica invasiva
- Mancata prevenzione di eventuali episodi di inalazione

Cannule Fenestrate

- Le cannule fenestrate presentano un *foro ovoidale* a livello della porzione posteriore e superiore
- Le cannule fenestrate presentano un foro ovoidale a livello della porzione posteriore e superiore
- Le cannule fenestrate presentano un foro ovoidale a livello della porzione posteriore e superiore
- Scopo della fenestrazione è quello di aspirare il sangue attraverso le pareti della cannula

Cannule Fenestrate

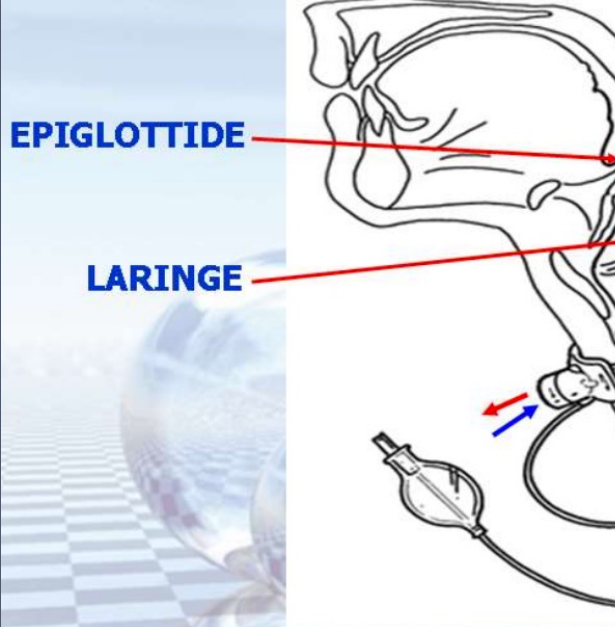
VANTAGGI

- Più pratica per la fonazione
- Migliore gestione della pulizia

SVANTAGGI

- Lume interno ridotto
- Complessità di gestione per la dotazione maggiore di accessori
- Maggior rischio di contaminazione
- Costo più elevato
- Insorgenza di granulomi/lesioni mucose





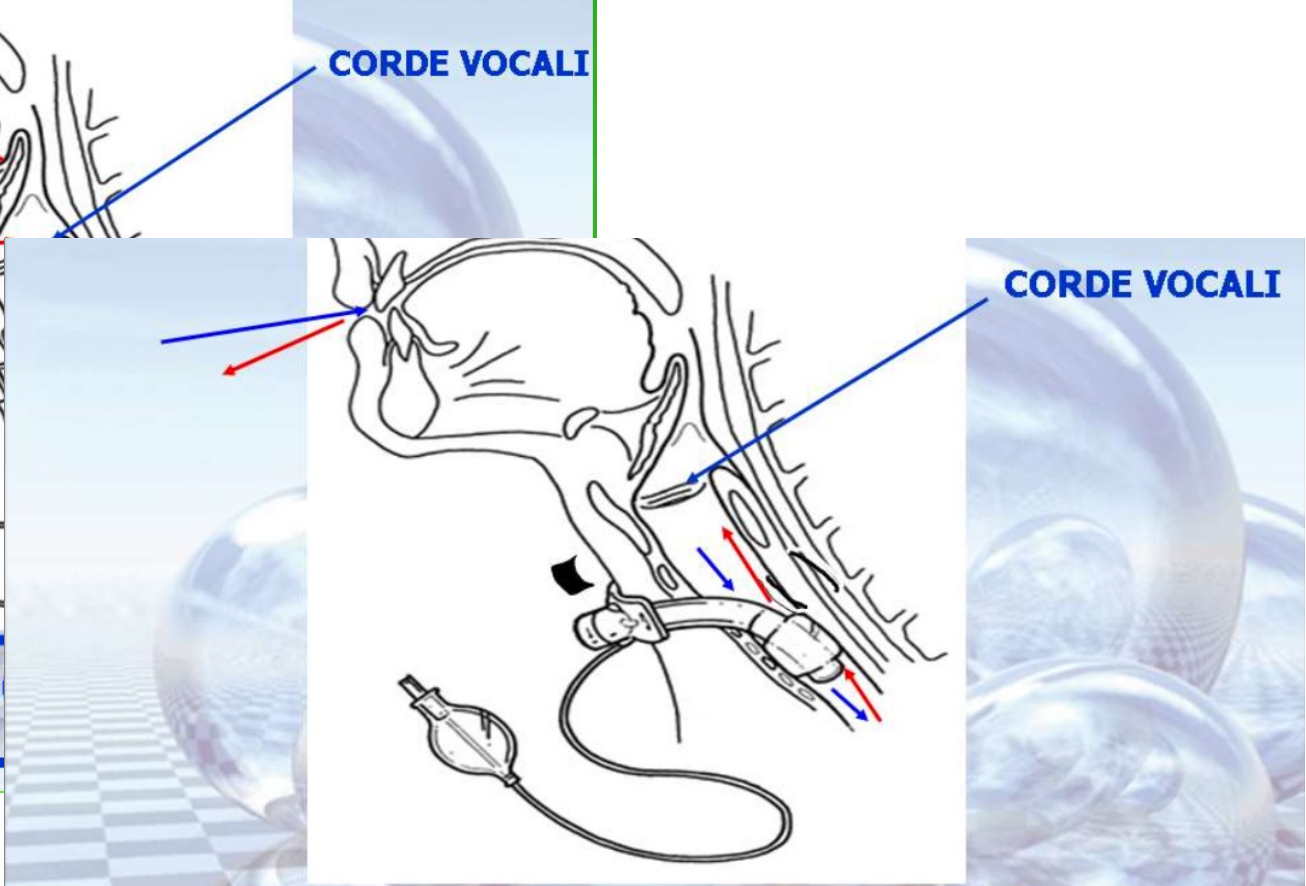
EPIGLOTTIDE

LARINGE



CORDE VOCALI

CANNULA CUFFIATA N



CORDE VOCALI

CANNULA SCUFFIATA E TAPPATA SI FONAZIONE

TRACHEOSTOMIA

(gestione della cuffia)

- **REGOLA GENERALE:** la cuffia di una cannula tracheostomica **DEVE** essere sempre gonfia
- **PRESSIONE DELLA CUFFIA:** quanto e con cosa deve essere gonfiata?? (cuffiata) :
- La pressione della cuffia deve essere la più bassa possibile per permettere e mantenere un volume corrente adeguato, impedire l'aspirazione nelle vie aeree e prevenire lesioni sulla trachea
- Mantenuta con **MANOMETRO PORTATILE AD ARIA**, tra i 20 e 15 mmHg e controllata ogni 6-8 ore

Assistenza al paziente tracheostomizzato

- Mobilizza il malato ma seguilo con cura perchè non vi siano situazioni in grado di danneggiare la tracheostomia (sposizionamento della cannula).
- Se non ci sono controindicazioni mediche posiziona la testiera del letto sollevata a 30/40 gradi per facilitare la ventilazione e promuovere un buon drenaggio in grado di prevenire edemi.
- Assisti il paziente nell'alimentazione perchè per lui è un momento molto difficile.
- Fai una assistenza serena , comunicativa ma soprattutto sincera e rassicurante

Informa sempre il paziente delle manovre che verranno effettuate

Controllo e mantenimento di adeguati valori pressori a livello della cuffia (soprattutto durante la ventilazione e l'alimentazione)

Umidificazione dell'aria inspirata

La via respiratoria artificiale richiede sempre aria umidificata per prevenire l'addensamento delle secrezioni e l'essiccamento delle stesse sul lume della cannula che potrebbe arrivare ad occludersi compromettendo gravemente la funzionalità respiratoria del paziente. Anche una scarsa idratazione influisce negativamente sulla viscosità delle secrezioni.

Verifica di eventuali episodi di inalazione (es.presenza di residui alimentari nelle secrezioni che fanno sospettare una difficoltà alla deglutizione o una rottura della cuffia o una scarsa cuffiatura

LA BRONCOASPIRAZIONE

Un aspetto importante dell'assistenza ai pazienti portatori di cannula tracheale è rappresentato dalle manovre di broncoaspirazione che hanno lo scopo di:

- **Mantenere pervie le vie aeree**
- **Promuovere e migliorare gli scambi respiratori**
- **Prevenire l'insorgere delle infezioni favorite dal ristagno delle secrezioni**
- **Consentire con la rimozione e il controllo quantitativo e qualitativo delle secrezioni, ottenere un campione di materiale biologico per l'esame batteriologico, colturale, citologico**

Gli studi indicano che l'aspirazione è una procedura potenzialmente dannosa, può provocare: trauma tracheale, ipossiemia indotta, ipertensione, aritmie cardiache, aumento della pressione intracranica.....

E' necessario pertanto effettuare un'attenta valutazione del paziente prima della manovra e una stretta sorveglianza durante e dopo la procedura.

In presenza di cannula fenestrata: **le manovre di broncoaspirazione** devono essere effettuate solo dopo aver posizionato la **controcannula non fenestrata**; assicurarsi che sia posizionata la controcannula non fenestrata anche prima che il paziente assuma liquidi o alimenti per via orale.

Segnalazione precoce di eventuali ostacoli o sanguinamenti durante le manovre di introduzione o di uscita della controcannula.

Controllo variazioni del pattern respiratorio durante le manovre di cuffiatura e scuffiatura.

Mantenimento di una corretta igiene orale (i pazienti tracheostomizzati specie se ventilati, sono quelli più a rischio di colonizzazione batterica dell'orofaringe; la composizione della flora batterica subisce una mutazione a causa di un aumento dei microrganismi virulenti compresi gli agenti patogeni della polmonite come lo Stafilococco aureo e lo Pseudomonas aeruginosa)

Mantenimento di una corretta igiene dello stoma, **sostituzione periodica del materiale accessorio**

L'aspirazione va eseguita solo se vi è una reale necessità e si esegue dopo aver valutato il bisogno di respirazione del paziente monitorando i segni e/o i sintomi:

Valutazione uditiva: in presenza di abbondanti secrezioni il respiro diventa stertoroso, si ha presenza di tosse

Valutazione visiva: alterazioni della frequenza respiratoria, dispnea, agitazione, tachicardia, alterazioni della meccanica ventilatoria, colorito cianotico, tosse, respiro superficiale

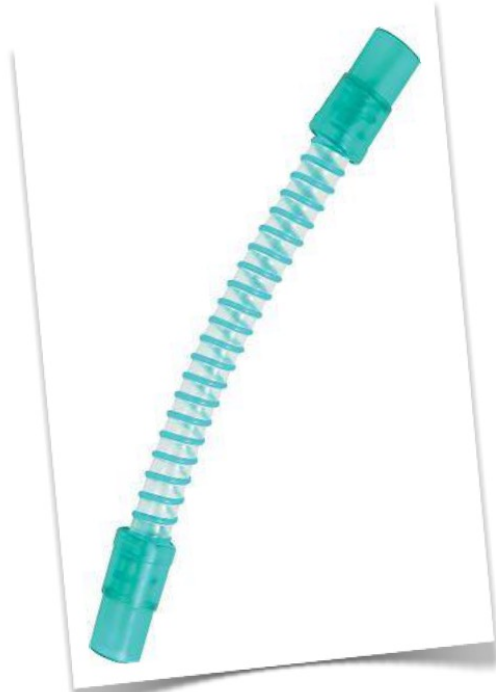
Valutazione tattile: appoggiando il palmo della mano sul torace del malato si percepiscono delle vibrazioni, questo fremito tattile è dovuto al passaggio d'aria attraverso abbondanti secrezioni.

Allarmi del ventilatore: variazioni delle pressioni respiratorie nelle ventilazioni volumetriche e variazioni del Tidal Volume nelle ventilazioni pressometriche



IIa PARTE

Circuito Singolo



Circuito Doppio



CIRCUITO SINGOLO



Stessa via per IN e OUT:
rischio di **REBREATHING!!**

....MA

....l'aria espirata può essere
rimossa attraverso appositi
sistemi...

CIRCUITO DOPPIO

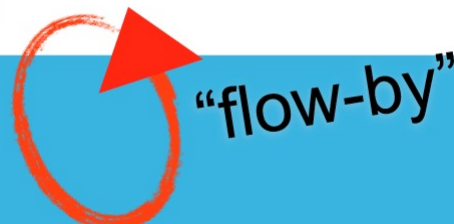


La valvola espiratoria è al termine del circuito...

Consente il ciclo respiratorio

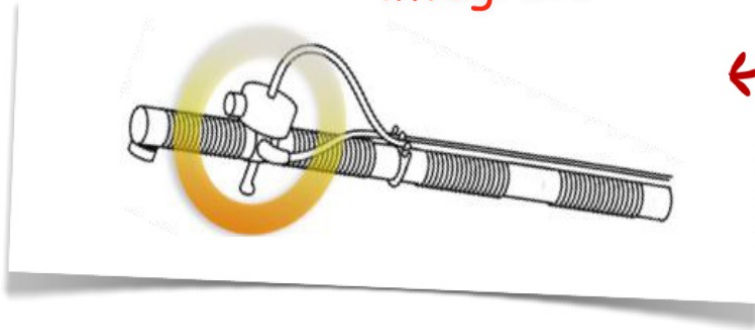
Ha una funzione unidirezionale

Mantiene un flusso continuo all'interno!

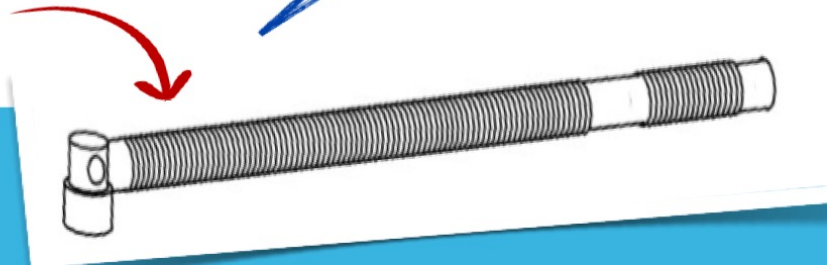


CIRCUITO SINGOLO

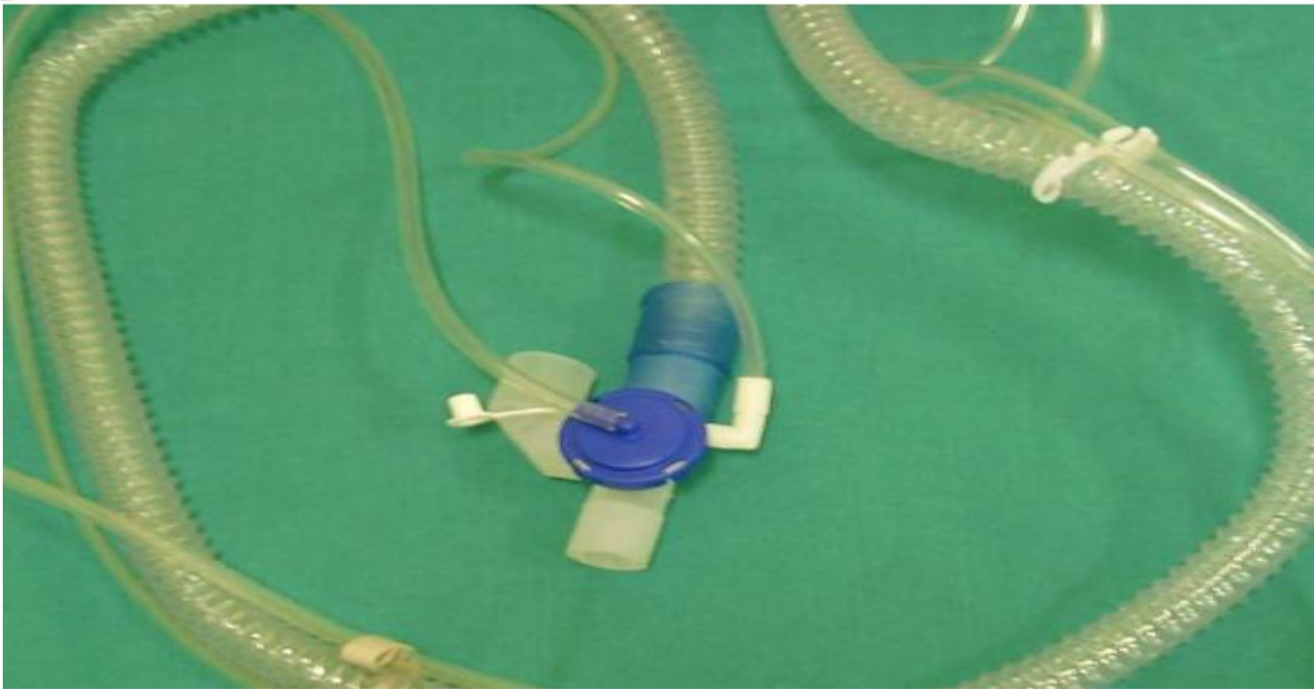
Monotubo con valvola espiratoria
integrata



Circuito semplice dotato di
sistema non-rebreathing!!!

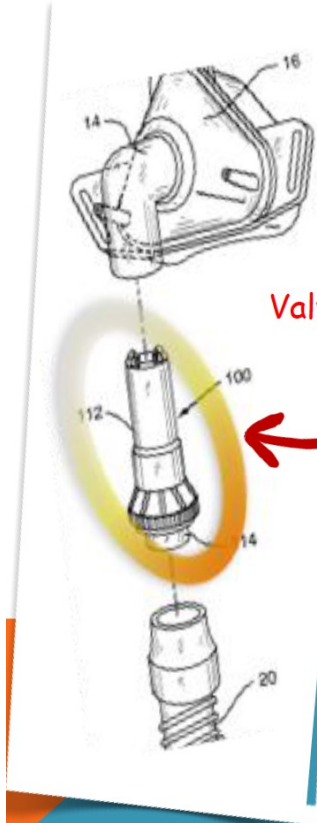


CIRCUITO SINGOLO



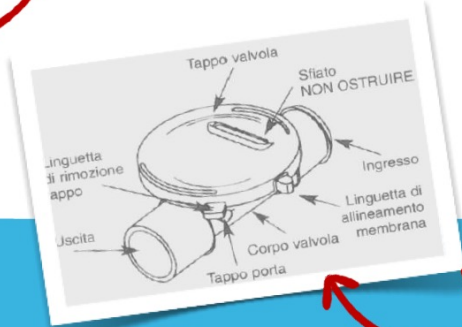
CIRCUITO SINGOLO

SISTEMI DI NON-REBREATHING



Valvola WHISPER

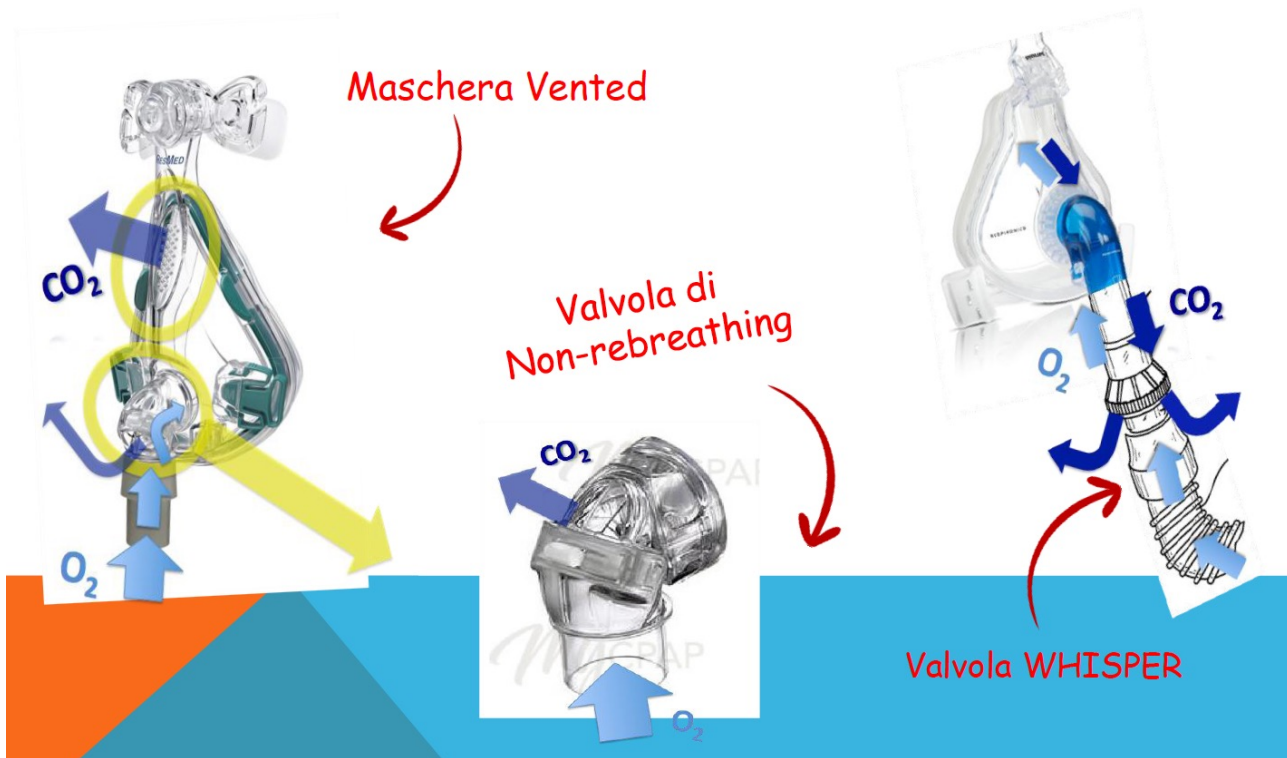
Maschera Vented



Valvola di Plateau

CIRCUITO SINGOLO

SISTEMI DI NON-REBREATHING



CIRCUITO SINGOLO



**I DEVICES PER L'ELIMINAZIONE
DELL'ESPIRATO DEVONO ESSERE INSERITI
IL PIÙ VICINO POSSIBILE
ALL'INTERFACCIA!**



DEVICE: LE INTERFACCE



Medicare guidelines for NIV



MASCHERA NASALE: PRO E CONTRO

Ben tollerata

Consente
l'alimentazione, lo
sputum e la
comunicazione

Riduce il senso di
claustrofobia

Riduce lo spazio
morto



Inefficace se il paziente
tiene la bocca aperta
Richiede una buona
collaborazione da
parte del paziente...



Maschere Oro-Nasali



MASCHERA FACCIALE

Headgear clips (4, top and bottom)

Secure the mask frame to the head.

They allow to remove the mask conveniently and safely without having to unfasten the straps of the headgear.

Forehead support

Choose between four positions that best fits patient head, improving keeping, stability and comfort.

Bearings with double wall

maintains an effective seal and follows patient movement during sleep.

Elbow with 360° rotation

it provides more flexibility and controls the breathing circuit, improving usability, comfort and mobility.



Flexible forehead support pad

the one-piece design distributes the pressure uniformly and fits the profile of the patient's forehead.

Transparent mask frame

allows the provider to take care of the patient face and to take notice of any changes during therapy.

MASCHERA FACCIALE: PRO E CONTRO

Buona stabilità

Consente un più stretto monitoraggio delle perdite

Impiegabile in quadri di IR Acuta



Claustrofobia

Ridotta tolleranza da parte del paziente

Emesi

Lesioni da pressione

TOTAL FACE MASK

In Acuto

Non poggia sulla piramide nasale ma
sul perimetro del volto, dove la
sensibilita' e' minore!!



TOTAL FACE MASK: PRO E CONTRO

Ben tollerata

Usò possibile
anche nei pazienti
poco collaboranti

Riduce il rischio di
decubiti

Riduce congiuntiviti



Visuale ridotta con
maschera appannata

INTERFACCIE: SIDE EFFECTS

- ❑ Congiuntiviti legate alle perdite d'aria
- ❑ Ritenzione di secrezioni
- ❑ Ostruzione vie aeree superiori
- ❑ Distensione gastrica
- ❑ Inalazione/ab ingestis
- ❑ Rumore/frammentazione del sonno
- ❑ Intolleranza all'interfaccia e fallimento NIV
- ❑ Lesioni e lacerazioni legate a cinghie o maschera







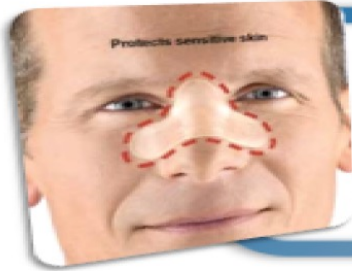
Migliorare il comfort del paziente:

- Usando l'interfaccia idonea
- Assicurando un fissaggio adeguato



Ridurre le perdite d'aria:

- Ottimizzando la scelta del presidio
- Adeguata rasatura barba/protesi



Ridurre il rischio di lesioni da pressione.

- pulizia ottimale del volto
- utilizzo di idrocolloidi

Prevenire la secchezza delle mucose:

- Idratazione adeguata
- Uso di filtri HME vs umidif. a caldo



Come pulire l'interfaccia

Pulire quotidianamente tutte le parti dell'interfaccia:
usare sapone detergente e lavare sotto acqua fredda



Evitare l'uso di alcool o soluzioni detrgenti alcoliche
o contenenti forti solventi















REF AECCB7127S

Baxter

SOLUZIONE PER IRRIGAZIONE
ΔΙΑΛΥΜΑ ΓΙΑ ΕΚΠΛΥΣΗ
SOLUCIÓN PARA IRRIGACIÓN

0,9%

SODIO CLORURO
ΧΛΟΡΙΟΥΧΟ ΝΑΤΡΙΟ
CLORURO SÓDICO

Formula:

Natrii chloridum
Aqua ad instabilita ad

9 g
1000 ml

mOsm/l 308

STERILE ↓

**NON
INIETTABILE**

Avvertenze:

- Non usare per elettrochirurgia se non con un elettrodo bipolare
- Non utilizzare se la soluzione non è limpida e se la sacca è danneggiata
- Gettare il contenuto inutilizzato delle sacche aperte.

**ΜΗ
ΕΝΕΓΜΟ**

Προειδοποιήσεις
Μη χρησιμοποιείτε για ηλεκτροχειρουργική εκτός του κρυσταλλοειδούς διαλύματος.

- Να χρησιμοποιείται μόνο σαν διαλύμα.
- Το διαλύμα είναι διαφανές και ο παρακάτω δεν έχει υποστεί ζημία.
- Απορρίψτε τις σφραγισμένες ποσότητες των ανοημένων περιεκτών.

**ΜΗ
ΥΠΕΡΤΟΞΙΚΗ**

Προειδοποιήσεις
- Να μην χρησιμοποιείται για ηλεκτροχirurgία εκτός του bipolare electrodo

- No utilizar solución bipolar a solución transparente y el resto de eventuales restos de solución.

11-24
11-24
11-24

Acqua per preparazioni iniettabili B. Braun

Solvente per uso parenterale. Medicinale Generico

Forma farmaceutica:
Acqua sterile e apirogena.

**Modo e via di
amministrazione:**
Utilizzare per soluzioni, diluizioni
o sospensioni estemporanee
di medicinali iniettabili o di
altre preparazioni sterili.

**Tenere il medicinale fuori
dalla portata dei bambini**

Avvertenze:
Vedere subito dopo l'apertura del
contenitore. La soluzione deve
essere limpida, incolore e priva
di particelle visibili.
L'eventuale residuo non può
essere utilizzato. La sommi-
nistrazione continua può causa-
re ipovolemia idrica, stato
congestizio e riduzione di con-
centrazione degli elettroliti; la

somministrazione continua
senza aggiunta di potassio può
causare ipokaliemia.

Attenzione:
Prima dell'uso leggere tutte le
informazioni contenute nel
foglio illustrativo.

Conservazione:
In contenitori ermeticamente
chiusi.

Non disperdere
nell'ambiente.

Scadenza:
La data di scadenza
indicata si riferisce
al prodotto in
confezionamento
integro,
correttamente
conservato.

A.I.C. n° 030898124

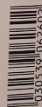
Fialone da 500 ml

Lotto n.:

Scadenza: **4026A242**
18. 2010

Concessionario di vendita
B. Braun Milano S.p.A.
Via V. da Seregno n. 14
20161 Milano
Titolare A.I.C.
B. Braun Melsungen AG
34209 Melsungen, Germania

B BRAUN



007
053
300
250
200
100



ALLARMI!!!



**Quali sono gli allarmi più comuni?
Quali possono essere le cause?**

TIPO DI ALLARME	CAUSE
VOLUME MINUTO BASSO	Perdite dal circuito Disconnessione circuito Cannula scuffiata
VOLUME CORRENTE BASSO	Perdite dal circuito Disconnessione circuito Cannula scuffiata
PRESSIONE INSPIRATORIA ALTA	Acqua all'interno del circuito Presenza di secrezioni all'interno del circuito Broncospasmo Tosse Aumentata resistenza all'interno delle vie aeree
PRESSIONE INSPIRATORIA BASSA	Perdite dal circuito Disconnessione circuito Cannula scuffiata
PRESSIONE ESPIRATORIA (PEEP) BASSA	Disconnessione dal circuito Cannula scuffiata





















STAY STRONG

